



TITLE:

Gierke氏病の1例

AUTHOR(S):

森, 和夫; 安藤, 卓爾

---

CITATION:

森, 和夫 ...[et al]. Gierke氏病の1例. 日本外科宝函 1957, 26(6): 1123-1126

ISSUE DATE:

1957-11-01

URL:

<http://hdl.handle.net/2433/206417>

RIGHT:

見されず、大網はたゞ被膜形成に参与していたのみである。本例の術前検査で著目すべきことは、末梢血中に13.5%の好酸球増多があつたことである。

(稿を終るに臨み御校閲を賜つた恩師白羽弥右衛門教授、ならびに本稿の第8回和歌山医学会総会における発表にさいして、終始御指導を戴いた恩師和歌山赤十字病院副院長内藤行雄博士に、心から感謝の意を表す。なお病理組織学的所見は和歌山医科大学病理学

教室新井恒人教授を煩わした。併せて厚く御礼申上げる。)

#### 文 献

- 1) 茂木蔵之助：茂木外科各論，中巻，50，1947（南山堂）
- 2) 坂堂兵庫：外科，9，531，1952.
- 3) 坪井晨他：外科，11，637，1952.
- 4) 間野清志：外科，2，112，1950.

## Gierke 氏 病 の 1 例

京都大学医学部外科学教室第2講座（主任：青柳安誠教授）

森 和 夫 ・ 安 藤 卓 爾

〔原稿受付 昭和32年6月18日〕

### A CASE OF GIERKE'S DISEASE

by

KAZUO MORI and TAKUJI ANDO

From the 2nd Surgical Division, Kyoto University Medical School  
(Director: Prof. Dr. YASUNASA AOYAGI)

A 5-year-old fat boy weighing 25 kg was admitted to our clinic because of abdominal inflation.

The liver could be markedly felt as the result of enlargement and its edge palpable at the navel accompanying slight jaundice. The surface was smooth. WASSERMANN reaction was negative. In fasting condition he showed the abnormal low blood sugar level of 44 mg/dl, and the injection of epinephrine had little effect on this level.

We always detected aceton bodies in his urine and could find histochemically a great quantity of glycogen in cells of a piece of liver removed at the exploratory laparotomy.

These findings lead us to diagnose this case as GIERKE'S disease.

#### 1. 緒 言

1929年 von Gierke により初めて報告された本症は、1名 Hepatonephromegalia glucogenica 又は

Glykogenspeicherkrankheit der Leber und Niere とも呼ばれている。我々は最近之と同一疾患と考えられる1例を経験したのでここに報告する。

本症は肝や腎に多量の Glykogen が蓄積するのを

特徴とする先天性の糖質代謝障害であり本疾患に於ける肝の Glykogen は異常な安定性を有している。即ち Glykogen からブドー糖への分解の過程が障害されていると考えられているもので、ためにあり余る Glykogen を肝に貯蔵するにもかかわらず、之の分解が行われぬために、恰かも余剰の Glykogen が無きが如くに Hypoglykämie を生じ、又脂肪がエネルギー源として燃焼するため、脂肪酸の中間代謝産物を生じ、Ketosis となり、尿に Azeton 体を証明すると云われている。蛋白代謝に関してはほぼ正常とも、又低血糖に対する代償として血糖値を維持するため、アミノ酸が糖に転化し、身体の発育が抑制されるとも称せられている。

## 2. 自家症例

患者は5才の男子。生後8ヵ月頃から腹部の膨隆を軽度に認め、2〜3才頃から漸時著明となった。分娩は満期安産で860匁の体重を有したという。幼時屢々全身性痙攣を来したが、之が特に空腹時に発来したとは思われない。

入院時所見 皮膚はやや乾燥し、軽度の黄疸を認める。体は肥満し体重20kgを越え、脂肪沈着は殊に下腹部に著明である。精神的発育はやや障害されている。血清梅毒反応及びツベルクリン反応は共に陰性。腹部は著明に膨満し、肝は臍部に達する迄腫脹している。その表面は平滑、弾性硬で辺縁は鋭、圧痛は証明しない。陰茎は小さく、睪丸の発育もやや障害されているやに思われた。

### 諸種検査成績

図1 Epinephrine Test 7/Ⅲ  
0.1% Epinephrin Hydrochloricum  
0.57cc (0.03cc/kg bodywt.)

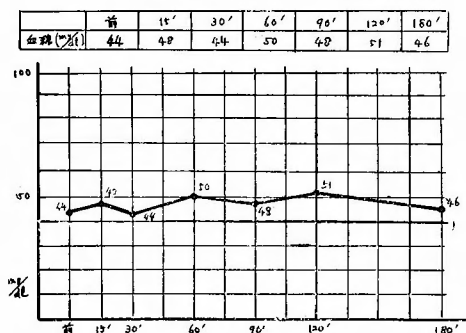
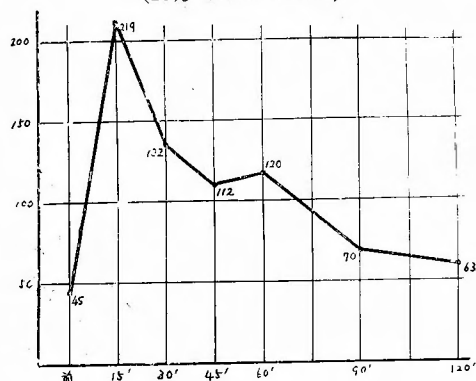


図2 葡萄糖負荷試験静脈内 22/Ⅲ  
(20% Glucose 30cc)



### Adrenalin 負荷試験 12/Ⅳ

	前	30'	60'	90'	120'
尿中アセトン体	(+)	(+++)	(+++)	(+++)	(+++)

### 尿検査成績

	21/Ⅲ	9/Ⅳ	14/Ⅳ	18/Ⅳ	19/Ⅳ
アセトン体	+	+	+	±	+
ウロビリゲン	—	+	+	—	+
ウロビリノーゲン	+	+	+	+	+

### 副腎皮質機能検査

Robinson-Kepler-Power's test 8/Ⅲ

(第一法)

夜間尿 100cc

時間尿 20cc 30cc 120cc 130cc

判定 正常

Long's test

1/Ⅲ

4時間後

好酸球数 70 22

好酸球減少率=68.5%

(正常値 50%以上)

1) 空腹時血糖値は44mg/dlという異常低値を示し Epinephrin を注射するも肝 Glykogen の動員は行われず、血糖値は殆んど変化を見ない。

2) ブドー糖負荷試験に於ては血糖値の異常上昇と延長を来した。之は肝 Glykogen は既に飽和の状態にあり、他の組織も Glykogen を沈着せしめる極限にあるため、新しく投与されたブドー糖は脂肪に転化する

の他なく、かく血糖値の異常を来すものと考えられている。又之を以て本疾患が肥胖症を伴うこと多きに対する説明とする人もある。

3) 反覆検尿を行つたが、毎常 Azeton 体を証明し、且つアドレナリン負荷試験により尿 Azeton 体の増加を認めた。

4) ガラクトーゼ負荷試験 Hepatosulphalein 試験、血清膠質反応等に於て肝機能障害を認める。

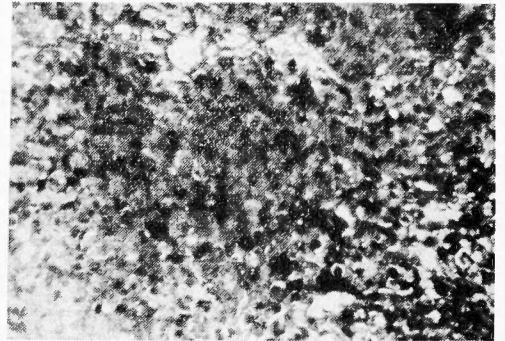
5) 下垂体副腎皮質機能検査は行つた範囲では正常である。

手術所見 マスク下酸素供給によるエーテル開放点滴麻酔で開腹を行つた。皮下脂肪組織の發育は極めて良好で若い婦人のそれを思わしめた。肝は黄褐赤色、表面は平滑、両葉共に一様に腫大し、その大きさは触診により証明したものと一致する。一様に弾性硬、剖面は透徹の感なく、弾力性に乏しい。肝小葉像は概して不分明であり脂肪肝の如き所見は認められない。肝門部及び腸管膜のリンパ節腫脹を認める。脾は軽度腫脹していたが腎の大きさは確め得なかつた。肝及び腸管膜リンパ節から試験切片を採り手術を終る。

#### 病理組織学的検索

肝細胞は Haematoxylin-Eosin 染色で fein körnig-wabiges Protoplasma で、一個一個が判然と分れており、肝細胞索の配列は乱れ、全体として gleichförmiges Bild をとつている。Glisson の結合織はそれ程増加していない。強拡大で検すると核は円形又は扁平で、胞体の中心部に位するもの及び偏側に圧迫されているものがみられる。之等の空胞は Sudan 染色では殆んど染らず、処々に粗大滴を認めるにすぎない。但し PAS 染色により強く陽性に染まり又 Glyko-

gen の唾液試験により胞体の顆粒は完全に消失することにより、この空胞が Glykogen であることが判明する。この Glykogen の沈着は肝細胞以外に、肝の血管内にも陽性であるが、内皮細胞や Kuffer の星状細胞には陰性である。腸管膜リンパ節は PAS 染色で殆んど染らない。



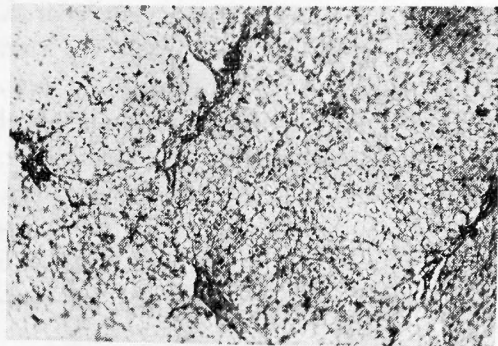
写真Ⅱ PAS 染色 ×150

肝の組織所見及び諸種検査所見から我々は本症例を稀有な Gierke 氏病と考えるものであるが、Gierke 氏病の原因は未だ不明の点が多く、万人の承認を得るような説明はない。2～3の説を述べると、1) 酵素系の障害となすものがあり、Faber は Gierke 氏病の肝と健康人の肝とを混じた Emulsion を作ると、この分解されぬ Glykogen に変化を来すことを示し、この事は Glykogen の構造そのものに変化があるのでは無く、Phosphorylase 等の酵素系に異常のあることを暗示するものであるとした。

2) また Cope 及び Marks は内分泌失調と考えた。即ち下垂体前葉を除去すると Adrenalin を注射しても血糖値は殆んど増加せず、下垂体前葉抽出液を更に注射すると Adrenalin に対する反応が明かに増加するという実験結果から、本症に対する Adrenalin 試験結果と対照して脳下垂体の変化を疑っている。この事実を想わせるものとして Herz は下垂体性侏儒を合併した Gierke 氏病を報告している。本症例では Long test は異常を示さなかつたが、Dystrophia adiposogenitalis の傾向を認めた。

#### 文 献

- 1) Bridge, E. M. & Hold, L. E.; Glycogen Stor-



写真Ⅰ H. E 染色 ×150

age Disease; J. Pediat. 27; 299, 1945. 2) Holt: Glycogendisease; Disease of Infancy and Childhood, 1361, 1940. 3) Mac Callum: Glycogen in von Gierke Disease, Textbook of Pathology. 963. 1942 4) Mason, H. H. & Anderson, D. H.: Glycogendisease. Am. J. Dis. Chil-

dren. 61; 795, 1941. 5) 高萩大三郎: 肝臓 Glycogen, 日本消化器病学会雑誌, 51, 298, 昭29. 6) von Gierke: Glykogenspeichelkrh, Ziegler's Beiträge, 497. 1929 7) 山口与市: 肝疾患に於ける副腎皮質機能 日本内分泌学会雑誌, 30, 196, 昭29.

## Dysostosis generalisata の 1 症 例

慶応義塾大学整形外科 (岩原教授指導)

国立村山療養所 (所長 田中堅輔博士)

蕪 木 初 枝 ・ 名 和 寛 二

〔原稿受付 昭和32年7月2日〕

### A CASE OF A DYSOSTOSIS GENERALISATA

HATUE KABURAKI KANJI NAWA

MURAYAMA national Sanatorium

This report is a case of dysostosis generalisata which we discovered at a physical mass examination of school children.

Case: 8 year 4 month Male. Constitution is poor, 104 cm tall.

The skull is larger than that of normal children, and there is a finger wide groove runs along the median line of the skull, from the frontal part to the occipital.

There is defect in the both shoulders which can be brought abnormally near in front of chest. There are many abnormal changes in the X-ray findings. We find separation of sutures, mosaic-like structure of the skull, and occult teeth in jaw. And a linear split at the line of spinous process. Hahn's shadow in the vertebral body, hypoplasia of scapula, partial defect of clavicles, remainder of Y-cartilage, displasia of pubis, irregular dense shadows on the epiphyseal-lines of the long bones. The epiphyseal-nucleus are smaller than the normal. The patella, and the bone-nucleus of the carpus and tarsus are smaller, and some of them did not disclose yet. We find also the pseud-bone-nucleus on the metacarpal and matatarsal epiphysis.

\* 本文の要旨は昭和30年11月整形外科集談会東京地方会においてのべた。